This is a digital copy of a book that was preserved for generations on library shelves before it was carefully scanned by Google as part of a project to make the world's books discoverable online.

It has survived long enough for the copyright to expire and the book to enter the public domain. A public domain book is one that was never subject to copyright or whose legal copyright term has expired. Whether a book is in the public domain may vary country to country. Public domain books are our gateways to the past, representing a wealth of history, culture and knowledge that's often difficult to discover.

Marks, notations and other marginalia present in the original volume will appear in this file - a reminder of this book's long journey from the publisher to a library and finally to you.

Usage guidelines

Google is proud to partner with libraries to digitize public domain materials and make them widely accessible. Public domain books belong to the public and we are merely their custodians. Nevertheless, this work is expensive, so in order to keep providing this resource, we have taken steps to prevent abuse by commercial parties, including placing technical restrictions on automated querying.

We also ask that you:

+ *Make non-commercial use of the files* We designed Google Book Search for use by individuals, and we request that you use these files for personal, non-commercial purposes.

+ *Refrain from automated querying* Do not send automated queries of any sort to Google's system: If you are conducting research on machine translation, optical character recognition or other areas where access to a large amount of text is helpful, please contact us. We encourage the use of public domain materials for these purposes and may be able to help.

+ *Maintain attribution* The Google "watermark" you see on each file is essential for informing people about this project and helping them find additional materials through Google Book Search. Please do not remove it.

+ *Keep it legal* Whatever your use, remember that you are responsible for ensuring that what you are doing is legal. Do not assume that just because we believe a book is in the public domain for users in the United States, that the work is also in the public domain for users in other countries. Whether a book is still in copyright varies from country to country, and we can't offer guidance on whether any specific use of any specific book is allowed. Please do not assume that a book's appearance in Google Book Search means it can be used in any manner anywhere in the world. Copyright infringement liability can be quite severe.

About Google Book Search

Google's mission is to organize the world's information and to make it universally accessible and useful. Google Book Search helps readers discover the world's books while helping authors and publishers reach new audiences. You can search through the full text of this book on the web at `http://books.google.com/`

Über dieses Buch

Dies ist ein digitales Exemplar eines Buches, das seit Generationen in den Regalen der Bibliotheken aufbewahrt wurde, bevor es von Google im Rahmen eines Projekts, mit dem die Bücher dieser Welt online verfügbar gemacht werden sollen, sorgfältig gescannt wurde.

Das Buch hat das Urheberrecht überdauert und kann nun öffentlich zugänglich gemacht werden. Ein öffentlich zugängliches Buch ist ein Buch, das niemals Urheberrechten unterlag oder bei dem die Schutzfrist des Urheberrechts abgelaufen ist. Ob ein Buch öffentlich zugänglich ist, kann von Land zu Land unterschiedlich sein. Öffentlich zugängliche Bücher sind unser Tor zur Vergangenheit und stellen ein geschichtliches, kulturelles und wissenschaftliches Vermögen dar, das häufig nur schwierig zu entdecken ist.

Gebrauchsspuren, Anmerkungen und andere Randbemerkungen, die im Originalband enthalten sind, finden sich auch in dieser Datei – eine Erinnerung an die lange Reise, die das Buch vom Verleger zu einer Bibliothek und weiter zu Ihnen hinter sich gebracht hat.

Nutzungsrichtlinien

Google ist stolz, mit Bibliotheken in partnerschaftlicher Zusammenarbeit öffentlich zugängliches Material zu digitalisieren und einer breiten Masse zugänglich zu machen. Öffentlich zugängliche Bücher gehören der Öffentlichkeit, und wir sind nur ihre Hüter. Nichtsdestotrotz ist diese Arbeit kostspielig. Um diese Ressource weiterhin zur Verfügung stellen zu können, haben wir Schritte unternommen, um den Missbrauch durch kommerzielle Parteien zu verhindern. Dazu gehören technische Einschränkungen für automatisierte Abfragen.

Wir bitten Sie um Einhaltung folgender Richtlinien:

+ *Nutzung der Dateien zu nichtkommerziellen Zwecken* Wir haben Google Buchsuche für Endanwender konzipiert und möchten, dass Sie diese Dateien nur für persönliche, nichtkommerzielle Zwecke verwenden.

+ *Keine automatisierten Abfragen* Senden Sie keine automatisierten Abfragen irgendwelcher Art an das Google-System. Wenn Sie Recherchen über maschinelle Übersetzung, optische Zeichenerkennung oder andere Bereiche durchführen, in denen der Zugang zu Text in großen Mengen nützlich ist, wenden Sie sich bitte an uns. Wir fördern die Nutzung des öffentlich zugänglichen Materials für diese Zwecke und können Ihnen unter Umständen helfen.

+ *Beibehaltung von Google-Markenelementen* Das "Wasserzeichen" von Google, das Sie in jeder Datei finden, ist wichtig zur Information über dieses Projekt und hilft den Anwendern weiteres Material über Google Buchsuche zu finden. Bitte entfernen Sie das Wasserzeichen nicht.

+ *Bewegen Sie sich innerhalb der Legalität* Unabhängig von Ihrem Verwendungszweck müssen Sie sich Ihrer Verantwortung bewusst sein, sicherzustellen, dass Ihre Nutzung legal ist. Gehen Sie nicht davon aus, dass ein Buch, das nach unserem Dafürhalten für Nutzer in den USA öffentlich zugänglich ist, auch für Nutzer in anderen Ländern öffentlich zugänglich ist. Ob ein Buch noch dem Urheberrecht unterliegt, ist von Land zu Land verschieden. Wir können keine Beratung leisten, ob eine bestimmte Nutzung eines bestimmten Buches gesetzlich zulässig ist. Gehen Sie nicht davon aus, dass das Erscheinen eines Buchs in Google Buchsuche bedeutet, dass es in jeder Form und überall auf der Welt verwendet werden kann. Eine Urheberrechtsverletzung kann schwerwiegende Folgen haben.

Über Google Buchsuche

Das Ziel von Google besteht darin, die weltweiten Informationen zu organisieren und allgemein nutzbar und zugänglich zu machen. Google Buchsuche hilft Lesern dabei, die Bücher dieser Welt zu entdecken, und unterstützt Autoren und Verleger dabei, neue Zielgruppen zu erreichen. Den gesamten Buchtext können Sie im Internet unter `http://books.google.com` durchsuchen.

LANE MEDICAL LIBRARY STANFORD STOR
L936 .G73 1886
Ein Fall von Hemiatrophia facialis progr
24503344589

Ein Fall

von

Hemiatrophia facialis progressiva

verbunden mit

Neuroparalytischer Ophthalmie.

Von

Hermann Graff.

Dorpat.
Druck von H. Laakmann's Buch- und Steindruckerei.
1886.

L936
G73
1886

LANE
MEDICAL LIBRARY
Gift

Ein Fall

von

Hemiatrophia facialis progressiva

verbunden mit

Neuroparalytischer Ophthalmie.

Inaugural-Dissertation.

zur Erlangung des Grades eines

Doctors der Medicin

verfasst und mit Bewilligung

Einer Hochverordneten Medicinischen Facultät der Kaiserl. Universität zu Dorpat

zur öffentlichen Vertheidigung bestimmt

von

Hermann Graff.
Arzt.

Ordentliche Opponenten:

Priv.-Doc. Dr. **Th. Openchowsky.** — Prof. Dr. **R. Kobert.** — Prof. Dr. **H. Emminghaus.**

Dorpat.
Druck von H. Laakmann's Buch- und Steindruckerei.
1886.

STANFORD-LANE MEDICAL LIBRARY

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät.
Referent: Professor Dr. H. Emminghaus.
Dorpat, den 30. Mai 1886.
Nr. 211.
Decan: Raehlmann.

L936
G73
1886

Es gereicht mir an dieser Stelle zur angenehmen Pflicht, allen meinen Lehrern, denen ich meine Ausbildung verdanke, meinen herzlichen Dank abzustatten.

Insbesondere bitte ich Herrn Prof. L. Stieda, d. z. Professor in Königsberg, die Versicherung meiner aufrichtigsten Dankbarkeit entgegenzunehmen, der mir seinerzeit durch manchen Rath und That einen Abschluss meiner Studien ermöglichte.

Meinem hochverehrten Chef, Herrn Professor Emminghaus, spreche ich meinen herzlichsten Dank aus für das mir in der ganzen Zeit, die ich sein Assistent zu sein die Ehre habe, stets bewiesene Wohlwollen, die freundliche und ausgiebige Belehrung und Anregung auf dem Gebiete der Psychiatrie und Nervenkunde, sowie für die liebenswürdige Bereitwilligkeit, mit der er mir diesen Fall zur Veröffentlichung überliess und mir dabei mit seinem Rath zur Seite stand.

Die mit dem Namen „halbſeitige fortſchreitende Geſichtsatrophie“ bezeichnete Erkrankungsform iſt in der ärztlichen Welt erſt ſeit Anfang dieſes Jahrhunderts bekannt. Den erſten Fall dieſer Art theilte Parry 1825 mit, den nächſten nach mehr als einem Jahrzehnt Bergſon, welcher zugleich eine Theorie der Affection aufzuſtellen beſtrebt war, indem er deren wahrſcheinliche Urſache in einer Functionsſtörung der Gefäſsnerven ſuchte. Nachdem Stilling 1840 einen von Schuchard beobachteten hierhergehörigen Fall als dritten derartigen mitgetheilt und die Krankheit ebenfalls als eine Folge einer functionellen Störung der Gefäſsnerven, beſonders der im Nervus trigeminus verlaufenden vaſomotoriſchen Faſern, aufgefaſst hatte, beſchrieb Romberg, 1846, in ſeinen „Kliniſchen Ergebniſſen“ die Krankheit zuerſt genauer und verſuchte eine pathologiſch-phyſiologiſche Erklärung derſelben. Er deutete ſie als eine primäre Erkrankung der trophiſchen Nervenfaſern, als primäre Trophoneuroſe. Samuel hat ſpäterhin, 1860, in ſeiner Schrift über die trophiſchen Nerven dieſer Auffaſſung ſich angeſchloſſen und die Lehre von den trophiſchen Nerven weiter ausgeführt und phyſiologiſch wie pathologiſch zu begründen verſucht. Nachdem dieſe vereinzelten Fälle zur allgemeinen Kenntniſs gelangt waren, mehrten ſich die diesbezüglichen Beobachtungen; die Aufmerkſamkeit war auf

die in Rede ſtehende Erkrankungsform gelenkt, doch feſſelte ſie lange Zeit hindurch nicht in dem Maſse das Intereſſe der Pathologen, wie Samuel geglaubt hatte es vorherſagen zu können.[1])

Wenn auch die Anzahl der bekannten Fälle durch Mittheilungen von Axmann-Hüter, Moore, Bärwinkel, Guttmann und Eulenburg, Mayer, Bitot-Lande, Hitzig, Brunner, Emminghaus und Anderen verhältniſsmäſsig raſch ſich mehrte, ſo ſind doch bis jetzt, wie die Zuſammenſtellung von Lewin[2]) erweiſt, erſt ca. 60 Fälle von reiner Hemiatrophia facialis progressiva bekannt; die Krankheit iſt daher immerhin noch als eine ſeltene zu bezeichnen.

Ich halte es für überflüſſig eine genauere Darſtellung der Symptome, des Verlaufes und der Aetiologie des Leidens an dieſer Stelle zu geben, da nach dieſer Richtung hin ſchon einige Klarheit erreicht iſt.

Dagegen ſcheint es mir paſſend die Pathogeneſe der Krankheit und die Controverſen, welche ſich an dieſelbe knüpfen einer kurzen Betrachtung zu unterwerfen.

Es herrſchen nämlich über die Geneſe verſchiedene Anſichten und zwar machen ſich hauptſächlich zwei einander diametral entgegengeſetzte Theorien geltend; die eine, welche als die neurotiſche Theorie zu bezeichnen iſt, faſst die Krankheit als Folge nervöſer Störungen auf; die andere, derartigen Einfluſs gänzlich leugnend, ſtellt ſie als primäres, idiopathiſches, vom Bindegewebe ausgehendes Leiden hin. Die

---

1) Samuel, Trophische Nerven, 1860, p. 294: „Offenbar ergeht es ihr wie der atrophia muscularis progressiva, die, seit die Aufmerksamkeit erst auf sie gerichtet ist, sich als eine durchaus nicht seltene Krankheit herausgestellt hat.“

2) Lewin, Charité-Annalen. 1884 p. 619.

Anhänger des neurotiſchen Urſprungs führen wiederum die Erkrankung entweder auf die veränderte Thätigheit trophiſcher oder auf diejenige vaſomotoriſcher Nerven zurück und, da Faſern beider Art für den Kopf in den Bahnen des Trigeminus, Facialis und Sympathicus verlaufen, werden von verſchiedenen Autoren bald die einen, bald die andern Nervenfaſern und ihre verſchiedenen Bahnen für die Entwicklung der Geſichtsatrophie verantwortlich gemacht. Bergſon, Stilling, Schuchardt, Guttmann ſind noch Anhänger der vaſomotoriſchen Theorie, während ſeit Rombergs und Samuels Arbeiten die Auffaſſung der Geſichtsatrophie als Erkrankung der trophiſchen Nerven immer mehr ſich Bahn brach. In neueſter Zeit iſt dieſe Auffaſſung von Bärwinkel, Emminghaus, Seligmüller und anderen vertreten worden. Beſonders wurde in pathologiſchen Veränderungen der Trigeminusäſte in ihrem Verlaufe und Affectionen der Ganglien des Quintus das Weſen der Krankheit geſucht. So von den eben genannten Autoren. Aber auch die periphere Ausbreitung des Nerven iſt als primärer Sitz der Erkrankung bezeichnet worden. Es war Virchow, welcher auf Grund eines von ihm beobachteten Falles eine primäre entzündliche Erkrankung des Rachens und Geſichts um die Ausbreitungen der Nerven als Ausgangspunct der Geſichtsatrophie annahm. Von der Peripherie ſoll nach Virchow die Entzündung centralwärts längs den Bindegewebshüllen zu den Ganglien fortkriechend ſich ausbreiten. Auf denſelben Weg der Erkrankung hat bereits Emminghaus hingewieſen. [1])

Die zweite, die ſogenannte Bindegewebstheorie, iſt von Bitot und Lande in Bordeaux begründet und vertreten

1) Emminghaus, Deutsches Archiv f. klin. Medicin Bd XI p. 107.

worden. Nach dieſen Autoren ſoll die Urſache der halbſeitigen Geſichtsatrophie auf einer primären Atrophie des Fettgewebes beruhen, eine Anſchauung, welcher die von Bitot und Lande gewählte Bezeichnung „Aplasie lamineuse progressive“ Ausdruck giebt. Nach Schwund des Fett- und Bindegewebes ſollen die reſtirenden elaſtiſchen Faſern durch Retraction die Haut an die Knochen des Geſichts andrücken; dadurch werde ein Druck auf die Blutgefäſse ausgeübt, dieſelben comprimirt, es kommt nach den genannten Autoren zu Anämie, Verfärbung und Ernährungsſtörung der Haut; die Nerven erfahren denſelben Druck, der ſich im Auftreten von Schmerzen äuſsere. Der Druck, der auf dem Periost laſtet, ſoll die Geſichtsknochen in ihrer Ernährung beeinträchtigen. Dieſe Theorie hat, wie es ſcheint, wenig Anhänger gefunden und, unbefangen betrachtet, macht ſie auch einen recht gekünſtelten Eindruck. Entſcheidend gegen dieſelbe iſt aber die ſicher feſtgeſtellte Thatſache, daſs die einſeitig fortſchreitende Geſichtsatrophie ſtets dem Verbreitungsbezirk beſtimmter Nervenbahnen entſpricht.

Schlieſslich ſei noch einer dritten Theorie gedacht, die bis jetzt nur einen einzigen Vertreter, ihren Begründer Moore, gefunden hat. Man könnte ſie die „musculäre Theorie“ nennen. Moore behauptet nämlich, daſs die Geſichtsatrophie weiter nichts ſei, als eine progreſſive Muskelatrophie, die ſich auf das Gebiet des N. facialis beſchränke. Doch genügt ſchon der Hinweis, daſs in vielen Fällen Atrophie der Muskeln gänzlich fehlte und in allen Fällen, wo dieſelbe vorhanden war, die Atrophie der Muskeln gegen die der übrigen Gewebe ſtark in den Hintergrund trat, um die Hinfälligkeit der Mooreſchen Auffaſſung darzuthun.

Es iſt ſomit die Annahme eines nervöſen Urſprungs die einzig gerechtfertigte.

Seeligmüller hat kürzlich bemerkt, daſs Diſcuſſionen und Unterſuchungen über die Frage, ob vaſomotoriſche, ob trophiſche Faſern beim Zuſtandekommen der in Rede ſtehenden Atrophie betheiligt ſeien, zur Zeit noch ziemlich müſſig wären, da eben noch kein Leichenbefund vorliegt. Nichtsdeſtoweniger will ich verſuchen, unter Mittheilung eines von mir beobachteten Falles von halbſeitig fortſchreitender Geſichtsatrophie, der manches Neue bietet, der Beantwortung der Frage ſo nahe als möglich zu kommen. Wenn das Reſultat meiner Unterſuchungen auch nicht auf alle bisher bekannten Fälle unbedingt Anwendung zu finden braucht, ſo hoffe ich doch den Beweis führen zu können, um welcher Art von Nervenfaſern es ſich vor Allem in dieſem, von mir zu berichtenden Falle handeln muſs und in welchen Bahnen dieſelben verlaufen. Manche von anderen Beobachtern ausgeſprochene Anſicht dürfte durch gewiſſe Zwiſchenfälle im Krankheitsverlaufe unſerer Beobachtung eine weſentliche Beſtätigung finden.

Im Jahre 1883 wurde ein Kranker in die hieſige pſychiatriſche Klinik aufgenommen, bei welchem nach einiger Zeit der Beobachtung die Diagnoſe auf Hemiatrophia facialis progressiva von Herrn Profeſſor Emminghaus geſtellt wurde. Die Krankengeſchichte ſollte eigentlich dereinſt mit dem in nicht zu langer Zeit zu erwartenden Sectionsbefund veröffentlicht werden, denn es liegt Dementia paralytica vor, welche, wie bekannt, nach wenigen Jahren tödtlich zu endigen pflegt. Verſchiedene Umſtände laſſen es aber wünſchenswerth erſcheinen, daſs ſchon jetzt der kliniſche Theil der Beobachtung veröffentlicht werde. Es wurde mir daher von Herrn Profeſſor Emminghaus, als ich um ein Thema zu meiner Diſſertation bat, die Bearbeitung dieſes Falles vorgeſchlagen.

Ich theile nun zuerſt die Geſchichte der Krankheit mit.

L. S., 36 a. n., aus Polen ſtammend, wurde am 23. Jan. 1883 wegen einer Geiſtesſtörung (progreſſive Paralyſe auf luetiſcher Baſis) in die hieſige pſychiatriſche Klinik aufgenommen. Schon damals fiel eine beſtehende Geſichtsaſymmetrie geringen Grades auf und die diesbezüglichen Nachforſchungen ergaben, daſs die Frau des Kranken von den Angehörigen ihres Mannes vernommen hatte, derſelbe ſei von Jugend auf vollſtändig normal gebildet geweſen, doch ſei von jeher bei ihm eine etwas dunkler gefärbte Stelle auf der Stirn über dem linken Auge, wenigſtens zeitweiſe, aufgefallen, namentlich ſei hier bei Zorn und anderen pſychiſchen Erregungen eine fleckige, rothe Verfärbung bemerkt worden. Vor ihrer Verheirathung ſowohl als auch in der mehrjährigen Ehe ſei ihr nichts von Aſymmetrie beider Geſichtshälften aufgefallen. Ein genauer Status praesens der Trophoneuroſe wurde erſt im Auguſt deſſelben Jahres, bis zu welchem Monat die Differenz beider Geſichtshälften auffallend zugenommen hatte, aufgenommen und ergab Folgendes:

Patient iſt von mittlerer Gröſse, ſchlankem Wuchſe, gracilem Knochenbau, wenig kräftiger Musculatur und ziemlich ſtark geſchwundenem Fettpolſter. Haut von normaler Farbe, dünn, ziemlich blaſs. Behaarung ziemlich ſpärlich, Haare ſelbſt fein. Die ſichtbaren Schleimhäute etwas blaſs. Thorax leicht aſymmetriſch, ſonſt ſeitens der Reſpirationsorgane keinerlei Anomalien. An den Kreislaufs- und Unterleibsorganen gleichfalls normale Verhältniſſe; Puls an beiden Radiales iſochron und gleich kräftig.

In der Dicke der Knochen keine weſentlichen Unterſchiede wahrnehmbar. Weder Auftreibungen noch Narben bemerkbar auſser alten Narben am innern Blatt des praeputium penis; frenulum vollſtändig fehlend.

Temperatur normal, Reſpiration ruhig und frei, Appetit gut, Stuhl regelmäſsig.

Urin enthält weder Zucker noch Eiweiſs.

Hirnſchädel im Verhältniſs zum Geſichtsſchädel und

zum Körper normal grofs. Entſprechend der linken Supraorbitalvene und ihren Anaſtomoſen mit den Zweigen der linken Temporalvene ſind deutlich ausgeprägte Rinnen ſichtbar, Hautfurchen an der linken Hälfte der Stirn, die dem Verlauf beſagter Venen entſprechen und die über dem Knochen leicht verſchiebbar erſcheinen. Auch iſt die Haut in dieſer Gegend, im Gegenſatz zur übrigen Geſichtsfarbe, bräunlich tingirt. Der Geſichtsſchädel zeigt links eine Volumsabnahme; die linke Geſichtshälfte erſcheint ſchon auf den erſten Blick kleiner als die rechte. Die linke Wange im Gegenſatz zur rechten eingeſunken, zeigt unter dem Jochbein eine deutliche Vertiefung, die ganze linke Geſichtshälfte ſieht im Gegenſatz zur rechten verkümmert aus.

Die Hautfarbe der linken Seite des Geſichts weiſt ſehr deutlich über dem Auge auf der Stirn die bereits erwähnte Abnormität der Färbung zuf. Dieſe Verfärbung beſteht

1) in einer bräunlichen Pigmentirung, die ganz diffus iſt und am arcus superciliaris sinister beginnend, ſich in der Breite von etwa 5 ctm. ſenkrecht nach der Haargrenze hinauf erſtreckt, jenſeits welcher ſie weniger erkennbar iſt;

2) in einer ſehr fein marmorirten Röthung, die ſofort an ein durch die Haut durchſchimmerndes Capillarnetz denken läſst. Druck mit dem Finger beſeitigt auch für einen Moment dieſe Röthung, wodurch die Vermuthung beſtätigt wird, daſs es ſich um durchſchimmernde Capillaren handele.

Im Bereich dieſer abnormen Färbung iſt die Haut dünner als an der entſprechenden Stelle rechts, ſie bildet beim Aufheben Falten, welche etwa halb ſo dünn wie dort ſind. Dabei iſt der Glanz der Haut an dieſer Stelle der linken Stirnhälfte ſehr auffallend. An der Stirn iſt die Haut in beiderſeits gleich tiefe, quer verlaufende Falten gelegt; ſie liegt auf der ganzen linken Geſichtshälfte dem Knochen dichter an und iſt der Schwund des Fettpolſters durch das Gefühl deutlich nachweisbar. Der linke Mundwinkel ſteht höher als der rechte, die Falten an demſelben ſind etwas ſchärfer ausgeprägt; die Naſobialfalte links ſcharf, tief und deutlich ausgeprägt, rechts nur angedeutet. Der linke Naſen-

flügel etwas höher ſtehend, der linke Naſenknorpel iſt kleiner und giebt beim Druck zwiſchen den Fingern weniger Widerſtand als der rechte, Naſenſpitze nicht verzogen, ebenſo wenig das septum, Naſenlöcher gleich weit. Der bulbus erſcheint links weniger voluminös, das linke Augenlid hängt etwas mehr herab als das rechte. Pupillen beiderſeits eng, im Uebrigen der dioptriſche Apparat unverändert. Augenbrauen links etwas ſpärlicher als rechts. Das linke Ohr um 0,5 ctm. kürzer als das rechte, an dem linken Ohrläppchen eine deutliche, ſchräg verlaufende Furche, die rechts fehlt. Galvaniſche Senſibilität ſowie Motilität der Geſichtsmuskeln zeigten im Verhältniſs zur geſunden Seite keine Veränderung. Die abſolute wie räumliche Taſtempfindung (Zirkelſpitzendiſtancen) beiderſeits gleich, ſoweit ſich bei der ſchwach ausgeſprochenen Demenz des Kranken überhaupt Sicheres über dieſe Verhältniſſe feſtſtellen läſst.

In der Mundhöhle erwieſen ſich die Zahnreihen unvollſtändig, die Zähne rechts und links defect; die linke obere Zahnreihe etwas höher ſtehend als die rechte. Gaumenbögen ſymmetriſch, uvula die Mitte einhaltend, Zunge nicht verſchoben. Keine Anomalien der Secretion von Speichel und Schleim. Geſicht, Gehör ſcharf, Geſchmack und Geruch normal.

Im Laufe der nächſtfolgenden Jahre nahm die progreſſive Paralyſe ihren gewöhnlichen Fortgang. Es zeigte ſich eine conſtante Abnahme ſämmtlicher geiſtiger Fähigkeiten, dazu zunehmende Sprach- und Gehſtörungen (amneſtiſche Aphaſie und locomotoriſche Ataxie). Nachdem noch dazu anfangs Geſichtshallucinationen und Gröſsenwahn den Patienten beherrſcht und erſtere ſehr unruhige Zeiten verurſacht hatten, trat Euphorie ein; zugleich zeigte das bis dahin conſtant geſunkene Körpergewicht eine Zunahme, das Ausſehen des Kranken beſſerte ſich, die alten, dem Patienten in früheren, geſunden Tagen eigenen, höflichen Um-

gangsformen traten wieder zu Tage. Dabei liefs ſich jedoch eine ſtetig in Zunahme begriffene Dementia conſtatiren, deren auffälligſte Symptome kindiſches Benehmen, unmotivirtes lautes Lachen und rapides Schwinden des Erinnerungsvermögens ausmachten. Bald änderte ſich auch das Krankheitsbild hinſichtlich der übrigen Hirnſymptome in ungünſtiger Weiſe: die Sprachſtörung, trotz deren Beſtehen Patient ſich noch einigermaſsen verſtändlich machen konnte, nahm derart zu, daſs nur noch unverſtändliches Lallen hervorgebracht werden konnte. Auch verſtand der Kranke bald nicht mehr die einfachſten Fragen und Redensarten; zu der ſtets fortgeſchrittenen, anfangs in Zittern und unſicherem Auftreten ſich documentirenden Gehſtörung geſellten ſich noch ſaltatoriſche Krämpfe in den Beinen hinzu, welche auftraten, ſowie Patient im geringſten aus dem Gleichgewicht kam. Da letzteres häufig geſchah, wurde ihm das Gehen ſo gut wie unmöglich.

Am 22. Mai 1885 wurde an beiden Augen eine Veränderung wahrgenommen: blutige Suffuſionen in das Conjunctivalgewebe waren vorhanden und zwar links in bedeutend ausgedehnterem Umfang ſowie in ſtärkerer Intenſität als rechts. An der rechten Conjunctiva bulbi war nur im medialen Augenwinkel eine kleine Suffuſion bemerkbar, an der linken dagegen in beiden Augenwinkeln, und zwar hier die gröſsere temporalwärts gelegen. Da Patient, wegen der oben angeführten Demenz nicht im Stande iſt, ſelbſt darüber Auskunft zu geben, ſo muſs angenommen werden, daſs er, der in ſeiner Unbeholfenheit leichter als andere den auf ihn einwirkenden Schädlichkeiten ausgeſetzt war, ſich irgend wie eine Verletzung zugezogen hat; vielleicht iſt er mit den Fingern an die Augen gerathen, da er die Gewohnheit hatte, mit denſelben beſtändig am Geſicht herumzufahren.

Die Conjunctiva des linken Auges begann noch an demſelben Tage ſich ſtark zu röthen und ringförmig derart

anzuſchwellen an, daſs ſie am Abend die Cornea, welche ſich noch intact erwies, faſt ganz verdeckte; dabei ſecernirte ſie in mäſsigem Grade eine ſchleimige, eitrige Flüſſigkeit. Das linke Augenlid verfärbte ſich gelblich-grün; die Temperatur war dabei normal. Am rechten Auge zeigten ſich weiter keine pathologiſchen Veränderungen, das Extravaſat wurde ohne Schwierigkeit reſorbirt und nach einiger Zeit hatte das Auge wieder ſein normales Ausſehen erlangt. Die Gewebe des linken Auges aber gingen weitere pathologiſche Veränderungen ein. Am nächſtfolgenden Tage nahm das Secret, bei normaler Temperatur, einen mehr eitrigen Character an.

Am 24. Mai begann die bis dahin ſpiegelnde Cornea matt und trüb zu werden, die Chemoſis conjunctivae nahm bald derart zu, daſs ſie die Cornea total verdeckte und den Lidſchluſs unmöglich machte. Die Senſibilität des Auges war in allen ſeinen Theilen erhalten. Die Temperatur erfuhr am 4—6. Tage der Erkrankung eine kleine Steigerung bis zu 38°, ſank am Tage darauf wieder auf die Norm und hob ſich während der Dauer der Ophthalmie nicht mehr über 37,1°.

Nachdem die Schwellung der conjunctiva und die vermehrte Secretion bis zum 28. Mai in der angegebenen Weiſe angehalten hatten, begann ſie langſam zurückzugehn; die bis dahin profuſe Eiterabſonderung lieſs allmählich nach, ſodaſs die weiſsgraue, getrübte Cornea wieder zum Vorſchein kam. Am 13. Juni, alſo ca. 3 Wochen nach Auftreten jener Suffuſionen, zeigte ſich am Morgen die Cornea eingeſunken, das Kammerwaſſer abgefloſſen, der ganze bullus in allen ſeinen Dimenſionen ſtark verkleinert. Die Conjunctivalſchwellung nahm in den folgenden Wochen immer mehr ab, der bullus verkleinerte ſich von Tag zu Tage und Ende Juli war derſelbe total zuſammengeſchrumpft; die linke orbita wies nur noch eine ziemlich reichlich ſecernirende, hochrothe Höhlung auf, in deren Grunde ein haſelnuſsgroſses Gebilde, der geſchrumpfte bulbus, lag.

Zucker war im Urin in der ganzen Zeit nicht nachweisbar.

Endlich hatte ſich noch Ende Mai und Anfang Juni, alſo während des Höheſtadiums der Entzündung, wiederholt Naſenbluten eingeſtellt und zwar immer aus dem linken Naſengange, welcher ſtets mit geronnenen Blutmaſſen ausgekleidet war, während der rechte ein vollſtändig normales Ausſehn darbot.

Die Geſichtsatrophie, deren Verlauf während des Ganges der pſychiſchen Erkrankung ſtetig verfolgt wurde, hatte allmählich ziemlich bedeutende Fortſchritte gemacht. Eine erneute, Mitte Februar 1886 vorgenommene, Unterſuchung ergab folgenden Status:

Allgemeiner Ernährungszuſtand gut, panniculus adiposus überall, ausgenommen die linke Geſichtshälfte, gut entwickelt. Von Seiten der Reſpirations- und Circulationsorgane nichts Abnormes zu bemerken. Kopfhaare und Barthaare überall gleich lang und von derſelben, gleichmäſsig grau melirten Farbe (Patient iſt zur beſſeren Vergleichung mit Abbildung I vor der photographiſchen Aufnahme raſirt worden); linke Augenbraue temporalwärts weniger dicht als die rechte. Linkes tuber parietale bedeutend niedriger ſtehend als das rechte, die ganze linke Hälfte des Hirnſchädels weniger gewölbt und kleiner als die rechte; es macht den Eindruck, als ob die linke Kopfhälfte von oben nach unten und von rechts nach links ſtark zuſammengedrückt wäre. Die linke orbita leer, in derſelben wenig gelblich-grünen flüſſigen Eiters.

Die Haut der linken Geſichtshälfte hat ein weniger friſches Ausſehen als die der rechten, iſt überall von mehr bräunlicher Färbung; die auf der linken Seite emporgehobenen Hautfalten ſind dünner als die der entſprechenden Stellen der rechten Seite. Unterhautfettgewebe links ſehr ſpärlich vorhanden.

Auf der linken Hälfte der Stirn über den arcus superciliaris in der oben beſchriebenen Ausdehnung eine

leichte fleckige Röthe, die auf Druck momentan erblaſst; auf dieſer Seite der Stirn ſieht man bei näherer Betrachtung ein Netzwerk von feinen Furchen in der Haut verlaufen, an deren Grunde bläulich ſchimmernde Gefäſse, offenbar Hautvenen, verlaufen; auſserdem finden ſich hier 4 faſt pararallel verlaufende tiefere Längsfurchen in der Haut, deren Ränder ſich ſehr derb anfühlen. Im Grunde dieſer Furchen ſind bläuliche Stränge (Venen) zu ſehen. Dieſe Furchen ſind über dem Knochen verſchiebbar und verläuft die am ſtärkſten ausgeprägte ſchräg von der glabella hinauf zur behaarten Kopfhaut in der Richtung von unten innen nach oben auſsen. Die erwähnte Hautpartie iſt zugleich düſter braunroth gefärbt.

Die linke Temporalgegend ſtark eingeſunken; der linke Jochbogen prominirt in Folge deſſen mehr, iſt aber weniger geſchwungen als der rechte und erweiſt ſich bei der Abtaſtung weniger voluminös als jener. Der linke Oberkiefer macht denſelben Eindruck; die linke Hälfte des Unterkiefers iſt ebenfalls weniger voluminös als die rechte, ihr Winkel viel mehr abgerundet als der der rechtsſeitigen Knochenhälfte.

Querfalten der Stirn reichlich vorhanden, auf der linken Hälfte zahlreicher und tiefer ausgeprägt als auf der rechten; die linke Naſolabialfalte ſchärfer als die rechte; parallel derſelben verläuft eine zweite, kleinere, weniger tiefe Falte, welche auf der rechten Seite fehlt.

Der linke Mundwinkel ſteht bedeutend höher als der rechte. Die Richtung der Naſe etwas nach links abweichend, das linke Naſenloch mehr länglich als das rechte, der linke Naſenflügel abgeflacht, deſſen unterer Rand höher ſtehend als derjenige des rechten Naſenflügels. Temperatur in beiden Naſengängen 36,8 °.

Das linke Ohr abgeflacht, ſeine Länge 7 ctm., dagegen diejenige des rechten 7,5 ctm. Breitendurchmeſſer beiderſeits 5 ctm. Der linke Ohrknorpel fühlt ſich reſiſtenter an als der rechte, die Haut über demſelben weni-

ger leicht verſchiebbar als rechts. An beiden Ohrläppchen verläuft auf der vordern Fläche, vom äuſsern Gehörgang ausgehend ſchräg nach abwärts und auſsen eine Hautfurche, welche am linken tiefer eingegraben iſt als am rechten. Temperatur in beiden äuſseren Gehörgängen 36,9.

Der linke Alveolarfortſatz des Oberkiefers ſteht um ca. 1 ctm. höher als der rechte, an demſelben iſt nur ein molarzahn erhalten, während am rechten noch beide molares und ein Schneidezahn vorhanden ſind. Am Unterkiefer fehlen links zwei praemolares, rechts der zweite praemolar und erſte molarzahn. Weicher Gaumen, Gaumenbögen, uvula und Zunge bieten nichts von der Norm Abweichendes. Temperatur in beiden Seiten der Mundhöhle 36,9.

Die galvaniſche und faradiſche Erregbarkeit der Geſichtsmuskeln differirt auf beiden Geſichtshälften nicht. Bei der electriſchen Unterſuchung entſteht an der Applicationsſtelle der Ka auf beiden Seiten eine gleich langſam vergehende Röthung der Haut.

Die Prüfung der Senſibilität der Haut mit dem faradiſchen Strom gelingt nur mit ſtarken Strömen, da über den Reizeffect ſchwacher Ströme bei der Demenz des Patienten keine Auskunft zu erlangen iſt. Die Empfindung der ſtarken Ströme iſt, wie aus dem reactiven Zuſammenzucken des Kranken hervorgeht, beiderſeits gleich. Ebenſo bringen Stecknadelſtiche auf beiden Geſichtshälften gleich ſtarke Zuckungen hervor.

Gegen Druck auf das Ganglion supremum des linken Halsſympathicus verhält ſich Patient vollſtändig paſſiv.

Schädelmaſſe (mit dem Taſterzirkel gemeſſen):

Diameter	naso-occipitalis . .	21 ctm.
„	mento-occipitalis . .	23 „
„	bitemporalis . . .	16 „
„	biparietalis	17 „
Distantia	por. acust. ext. . .	14 „
„	proc. zyg. oss. front.	14 „

Umfang des Schädels von der glabella bis zur protub. occip. ext. (mit dem Bandmafs gemeffen):

rechts . . . 28 ctm.
links . . . . 26½ „

Gefichtsmafse:

Entfernung zwischen:	rechts.	links.
porus acust. extern. — glabella . .	13,5 ctm.	13,5 ctm.
porus acust. extern. — spin. mentalis externa .	14,75 „	14,0 „
spina mental ext. — angul. mandibul.	10,5 „	10,5 „
Unterem Rand der orbita — spin. mental. extern.	11,5 „	11,0 „

Es kann nach dem foeben mitgetheilten Krankheitsbericht, befonders beim Vergleiche der beiden durch den Zeitraum von mehr als zwei Jahren getrennten Unterfuchungsergebniffe nicht der geringfte Zweifel darüber herrfchen, dafs wir es hier mit der unter dem Namen „halbfeitige fortfchreitende Gefichtsatrophie“ bekannten Erkrankung zu thun haben. Selbft den Laien läfst ein Blick auf die aus verfchiedenen Jahren ftammenden photographifchen Portraits des Patienten den auffallenden Unterfchied zwifchen linker und rechter Gefichtshälfte in ihren einzelnen Theilen fofort erkennen!

Hervorzuheben ift, dafs die Krankheit erft im fpäteren Mannesalter zur vollen Entwicklung gelangt ift. Der letzte Umftand, fo wie die Thatfache, dafs zugleich eine mit Marasmus verbundene Hirnaffection vorliegt, find die Gründe, warum der von manchen Autoren als ganz characteriftifch bezeichnete Contraft einer blühenden, jugendlichen und einer eingefallenen, gealterten Gefichtshälfte in unferm Falle nicht deutlich ift. Immerhin ift die Atrophie der linken Antlitzhälfte hochgradig genug um gegen den mäfsigen Marasmus der rechten noch draftifch hervorzuftechen.

Weiterhin verdient hervorgehoben zu werden, daſs die im Verlaufe der Beobachtung conſtatirte und durch Vergleich der beiden photographiſchen Abbildungen von 1884 und 1886 erkenntliche Zunahme der linkſeitigen Geſichtsatrophie auf einen zum Gewebsſchwunde führenden Krankheitsproceſs hindeutet. Es handelt ſich hier alſo keineswegs um ein Zurückgebliebenſein der linken Geſichtshälfte im Wachsthum, wie in zahlreichen anderen Fällen unſerer Krankheit, ſondern um eine Volumsabnahme der bereits zur vollen Entwicklung gelangten Geſichtstheile. Auf dieſen Unterſchied zwiſchen dem ſcheinbaren Geſichtsſchwund als Folge einer Entwicklungshemmung und der wahren Geſichtsatrophie, wie ſie im ſpäteren Lebensalter nach vollendetem Wachsthum ſich entwickelt, hat auch ſchon Emminghaus [1]) hingewieſen.

Man kann in Bezug auf die pathologiſche Erklärung des Krankheitsbildes zunächſt an beſtimmte Nervenfaſern denken, welche in den Aeſten des Trigeminus verlaufen und ſich mit denſelben in der Peripherie verzweigen. Dafür ſpricht die im Bereiche aller drei Trigeminusäſte vorhandene auf Haut, Unterhautfettgewebe und knöcherne Gebilde dieſer Bezirke ſich erſtreckende Atrophie, welcher in charakteriſtiſcher Weiſe die Unverſehrtheit der vom Facialis innervirten Muskeln gegenüberſteht.

Der deletäre Krankheitsproceſs, welcher ſich als eine Epiſode im Verlaufe der Geſichtsatrophie am Bulbus der betreffenden Geſichtshälfte abgeſpielt hat, hat nicht nur die Richtigkeit der ſchon vorher feſtgeſtellten Diagnoſe beſtätigt, welche auf Geſichtsatrophie in Folge einer Trophoneuroſe

1) l. c. pag. 106.

des Quintus lautete — er gewährt auch unſerer theoretiſchen Auffaſſung des ganzen Krankheitsvorganges in den Bahnen des linken Trigeminus eine feſte Grundlage. Die neuroparalytiſche Ophthalmie iſt wiederholt ſchon bei Erkrankungen des Quintus, nämlich bei Lähmungen und Neuralgien deſſelben, beobachtet worden; im Zuſammenhang mit derjenigen Trophoneuroſe dieſes Nerven, welche als halbſeitige Geſichtsatrophie in Erſcheinung tritt, ſah man ſie allerdings meines Wiſſens in claſſiſcher Form noch nicht. Nur Emminghaus[1]) hat kurz einen Fall erwähnt, der ſich leider ſeiner Beobachtung bald wieder entzog.

Es handelte ſich um einen Knaben, der wegen Lupus in Behandlung ſtand, welcher »mit halbſeitiger Atrophie des Armes geboren, eine langſame Verkleinerung der dem Arm (linken) gleichſeitigen Geſichtshälfte erſt ſeit dem 10. Jahre erlitt . . . . der 14-jährige Knabe weiſt die Zeichen der halbſeitigen Hirnatrophie auf und nebenher beſteht eine Ophthalmie auf der Seite der Atrophie, die bereits zur Verkleinerung des Bulbus, Trübung und Schwund der Cornea und eitriger Conjunctivitis geführt hat. Der Lupus heilt bei örtlicher und innerlicher, toniſcher und alterirender Therapie, die Ophthalmie widerſteht der localen und allgemeinen Behandlung.«

Wegen der Coincidenz dieſer neuroparalytiſchen Ophthalmie, welche zur Zerſtörung des Bulbus geführt hat, mit Geſichtsatrophie derſelben Seite bietet alſo der von mir beobachtete Krankheitsfall eine, wie ich glaube, wichtige und neue Beobachtung zur Pathologie der Quintusneuroſen dar.

Der Bulbus wird bekanntlich — auſser vom Sehnerven — ſowohl vom Sympathicus als auch vom Trigeminus innervirt.

---

1) l. c. p. 111.

Lähmung wie Reizung des Sympathicus rufen ſtets oculo pupilläre Symptome zugleich mit verändertem Verhalten der betroffenen Kopfhälfte hinſichtlich der Temperaturhöhe und und des Blutreichthums hervor; Lähmung erzeugt Myoſis der Pupille und Ptoſis, Röthung und Temperaturſteigerung der verletzten Seite, Reizung dagegen Bläſſe und Temperaturerniedrigung, ſowie Erweiterung der Pupille und Lidſpalte[1]). Die dabei beobachteten trophiſchen Störungen ſind nur geringfügiger Natur und niemals kommt es dabei zu ernſten Ernährungsſtörungen, wie beſonders am Auge zu entzündlichen, die Function dieſes Organs gefährdenden Zuſtänden[2]).

Anders verhält es ſich mit dem Trigeminus. Durchſchneidung des Stammes zwiſchen Ganglion Gaſſeri und Brücke ſowie Durchſchneidung des ramus ophthalmicus allein riefen bisher bei Thierexperimenten jedesmal trophiſche Störungen hervor, welche am Auge mit Phthisis bulbi endeten (Longet, Schiff, v. Gräfe, Bernard, Snellen, Büttner, Meiſsner u. A.)

Demnach halte ich mich für berechtigt, in dem von mir referirten Falle jede andere Möglichkeit des Ablaufes der Affection als in den Bahnen des Trigeminus auf das Beſtimmteſte in Abrede zu ſtellen.

Schwieriger iſt es dagegen, den Sitz der Krankheit im Bereiche der Trigeminusbahnen, bezw. der ganglionären Centren dieſes Nerven zu präciſiren.

Wenig Wahrſcheinlichkeit hat die Annahme für ſich, daſs alle drei Aeſte des Quintus für ſich erkrankt und von

---

1) v. Recklinghausen, Handbuch der allg. Pathol. des Kreislaufs und der Ernährung. 1883 p. 12. ff.

2) Seeligmüller, Lehrbuch der Krankheiten der peripheren Nerven. 1882 p. 333.

dieſen dreifach localiſirten Affectionen die Ernährungsſtörungen im Bereiche derſelben abhängig ſeien.

Offenbar muſs der Sitz der Krankheit in den ungetheilten Trigeminusſtamm verlegt werden, mindeſtens in das Ganglion Gaſſeri; derſelbe kann aber ſehr wohl auch zwiſchen Ganglion Gaſſeri und Pons und ebenſo auch innerhalb des Centralorgans bis zu einer gewiſſen Höhe hinauf zu ſuchen ſein.

Nach Romberg[1]) müſste in unſerem Falle unbedingt das genannte Ganglion den Ausgangspunkt der Erkrankung bilden, denn dieſer Forſcher hat behauptet, daſs trophiſchen Störungen des Geſichts immer eine Erkrankung des Ganglion Gaſſeri zu Grunde läge, er hat die Betheiligung dieſes Ganglions für alle Fälle, in denen trophiſche Störungen fehlten, in Abrede geſtellt, ſelbſt wenn complete Anästhesie aller drei Aeſte des Trigeminus beſtand. Schiff[2]) dagegen, der dieſe Behauptung einer experimentellen Prüfung unterwarf, kam zu dem Reſultate, daſs es gleichgültig ſei, an welcher Stelle man den Trigeminusſtamm durchſchneidet; Durchtrennung des Nervenſtammes in der Nähe der Brücke bei unverletztem Ganglion Gaſſeri brachte Ernährungsſtörungen der betreffenden Seite hervor, die ſich zu allererſt am Auge, als dem in dieſer Hinſicht empfindlichſten Organ, manifeſtirten, und zwar kamen ſie in ebenſo raſcher Entwicklung zu Stande, als wenn er das Ganglion Gaſſeri durchſchnitt. Schiff erwähnt einen von Gama beobachteten Fall[3]), in welchem die Section eine beträchtliche Schwel-

1) Romberg, klinische Ergebnisse 1846 p. 16.

2) Schiff, Untersuchungen zur Physiolog. des Nervensystems 1855 I, p. 91.

3) l. c. pag. 105.

lung des Ganglion Gaſſeri ergab, welches das Ausſehen einer „Speckmaſſe“ hatte, ſodaſs die Nervenfäden in ihm nicht mehr zu unterſcheiden waren; trotzdem hatten ſich intra vitam Ernährungsſtörungen, weder auf der betreffenden Geſichtsſeite noch am Auge gezeigt. Ferner erwähnt er einen zweiten, von Stanley mitgetheilten Fall [1]), in welchem es bei Hemiplegie der linken Körperhälfte und Anäſteſie der linken Geſichtshälfte zu Phthiſis bulbi kam; die Section ergab eine Geſchwulſt in der linken Hälfte der Brücke, welche die Urſprungsſtelle der V. und VII. Nerven gegen die Schädelbaſis gedrückt hatte, das Ganglion Gaſſeri war intact. Schiff ſpricht daher dem Ganglion Gaſſeri die hohe Bedeutung für die Ernährung im Geſichte ab welche demſelben von Romberg beigelegt wurde.

Dieſe Auseinanderſetzungen von Schiff ſind für mich überzeugend, wenn ich auch ſagen muſs, daſs jedenfalls nicht allzuweit vom Ganglion Gaſſeri die Störung in unſerem Falle ihren Sitz haben kann.

Die Exiſtenz beſonderer, die Ernährung direct beeinfluſſender Nervenfaſern wird von vielen Autoritäten gefordert und die Annahme ſolcher Faſern iſt nach den bis jetzt gemachten pathologiſchen und phyſiologiſchen Erfahrungen berechtigt. Auch ich ſchlieſse mich der Lehre von der Exiſtenz beſonderer trophiſcher Nervenfaſern an, will aber doch, was meinen Fall anlangt, die Möglichkeit etwaiger Störungen vaſomotoriſcher Bahnen, welche dieſem Antheil des Nervus trigeminus angehören, nicht ſo ohne Weiteres von der Hand weiſen.

Die in der Anamneſe erwähnte, zeitweilig, beſonders in Folge von pſychiſcher Erregung fleckweiſe auftretende Ver-

1) l. c. pag. 98.

färbung der Haut über dem linken Auge, könnte wohl für einen abnormen Erregungszuſtand der Vaſodilatatoren ſprechen. Der status praesens des Jahres 1883 erzählt von einer, an dieſer Stelle ſichtbaren fein marmorirten Röthe, welche ſich bei näherer Betrachtung als Capillarnetz erweiſt und von einer bräunlichen Verfärbung der Haut an dieſer Stelle; dieſe Veränderung erſtreckt ſich bis zur Haargrenze hinauf und wird dann weniger deutlich. Normaler Weiſe treten die Capillaren an dieſer Stelle nicht ſichtbar hervor; ſollten dieſelben vielleicht durch wiederholte Hyperämien erweitert worden ſein? Die bräunliche Verfärbung der Haut dieſer Gegend könnte wohl auch noch den wiederholten hyperämiſchen Zuſtänden zugeſchrieben werden. Aber es findet ſich zugleich noch eine Veränderung dieſer Hautſtelle, welche nicht gut von vaſomotoriſchen Hyperämien abhängig gedacht werden kann. Es iſt die Atrophie der Cutis und Epidermis, die ſich im geringeren Kaliber der Falten, in Rinnen, im Glanze derſelben verräth. Offenbar war dieſe Atrophie die ſecundäre Veränderung und ſie bewirkte, daſs das Capillarnetz ſichtbar wurde und nun bei pſychiſchen Erregungen, bei denen alle Gewebe des Geſichtes blutreicher werden, dieſe Stelle naturgemäſs mehr geröthet erſcheinen muſste als die übrigen, noch nicht atrophirten Hautpartieen. Auch das Verhalten der Gefäſse an allen Theilen des Kopfes iſt durchaus normal, ebenſo normal ihre Erregbarkeit, wie die Röthung an der Applicationsſtelle der Ka erweiſt, welche auf beiden Seiten des Geſichts gleich lange anhielt. Auch das Naſenbluten, welches im Verlaufe der neuroparalytiſchen Ophthalmie wiederholt auftrat, ſcheint mir einer analogen Deutung zugänglich zu ſein, indem die in den Naſaläſten des Trigeminus, dem n. ethmoidalis und ſeinen Zweigen, verlaufenden trophiſchen Faſern vielleicht auch von Einfluſs

auf die Ernährung der in ihrem Bereich liegenden Gefäfswände ſind; durch Functionsbehinderung dieſer Faſern könnte es dann zu Nutritionsſtörungen der Gefäſswände und dadurch bedingter leichterer Brüchigkeit und Durchläſſigkeit derſelben kommen.

Endlich iſt auch die neuroparalytiſche Ophthalmie offenbar die directe Folge einer Läſion trophiſcher Faſern.

Meiſsner[1]) bewies bekanntlich durch das Thierexperiment, daſs trophiſch wirkende Faſern im medianen Theil des Trigeminus nach deſſen Abgang vom Ganglion Gaſſeri verlaufen; eine leichte Verletzung dieſer mittleren Zone des Nervenstammes führte unfehlbar neuroparalytiſche Ophthalmie herbei, ohne vaſomotoriſche Erſcheinungen, wenigſtens primäre, zu erzeugen. Gegenüber den Anſichten von Magendie, Snellen, Büttner, v. Gräfe führte er dadurch den Beweis, daſs bei Ophthalmie in Folge von Trigeminusverletzung als Urſache nicht Herabſetzung der Senſibilität der Conjunctiva und Cornea oder dadurch bedingter Wegfall des reflectoriſch erfolgenden Lidſchlages anzunehmen ſei, ſondern, daſs es ſich um Verletzung ganz beſonderer, eben „trophiſcher“ Nerven handeln müſste. Dieſes Reſultat der Meiſsner'ſchen Verſuche, welches ſich ohne Weiteres auf die neuroparalytiſche Ophthalmie meines Falles anwenden läſst, hat auch Geltung für die Atrophie im Bereiche der beiden anderen Trigeminusäſte, denn das Experiment hat nach S. Mayer ergeben, daſs intracranielle Trigeminusdurchſchneidung nicht allein neuroparalyt. Ophthalmien hervorruft, ſondern, wenn die Thiere die Operation lang genug überlebten, kam es auch zu

1) Meissner, Archiv f. rat. Medicin Bd. XXIX p. 96 ff.

Ernährungsſtörungen in der ganzen Geſichtshälfte, nämlich zur Vereitrung derſelben[1]). Auf der ganzen linken Geſichtshälfte iſt die Senſibilität bei unſerem Kranken erhalten, aber die Ernährung der Theile hat ſchwer gelitten, die etwa als vaſomotoriſche aufzufaſſenden Störungen (zeitweiſe auftretende Röthungen der Stelle über dem linken Auge, das linksſeitige Naſenbluten, die linksſeitige Ophthalmie) laſſen ſich auch als Folgen der trophiſchen Alteration im Bereiche des Trigeminus erklären.

Wir müſſen hier einer von Samuel ausgeſprochenen Vermuthung gedenken, nach welcher trophiſche Faſern auch in peripheren Ganglien, für den Trigeminus alſo im Ganglion ciliare, ſpheno-palatinum und otium entſpringen ſollen. Nach dieſer Theorie wären die Atrophien im Bereiche einzelner Trigeminusäſte auf Erkrankung der zugehörigen Ganglien zurückzuführen, totale halbſeitige Geſichtsatrophie ſoll dagegen nach Samuels Anſchauung Folge einer Erkrankung des ungetheilten Trigeminus ſein.

Hätten wir in unſerem Falle keine neuroparalytiſche Ophthalmie zu verzeichnen, ſo würde dieſe Anſchauung Samuels zur Deutung der Störung genügen und eine Erkrankung des Ganglion Gaſſeri oder der peripheren Ganglien hinreichen, um alle Erſcheinungen, abgeſehn von der Ophthalmie, zu erklären. Nach Samuel ruft Lähmung der trophiſchen Nerven Atrophie hervor, Reizung derſelben Entzündung durch die ins Ungeheure geſteigerte ernährende Thätigkeit derſelben. Wir haben aber hier im Bereiche des erſten Trigeminusaſtes Atrophie, nach Samuel alſo Lähmung der trophiſchen Faſern für alle

1) S. Mayer, Handbuch der Physiologie des Nervensystems von Hermann. Bd. II Th. I p. 242.

vom Ramus ophthalmicus verſorgten Gebiete, am Auge dagegen Entzündung, alſo Reizung der trophiſchen Faſern deſſelben Aſtes. Da der Bulbus lange Zeit von der Erkrankung ſeiner Umgebung verſchont blieb, dann aber einer acut entzündlichen Zerſtörung amheimfiel, ſo müſste man ein Organ ſupponiren, welches im Stande geweſen wäre durch die von ihm entſpringenden Nerven die Atrophie des Bulbus aufzuhalten; das Auge müſste eben dann ſeine trophiſchen Faſern für Hornhaut und Conjunctiva noch von einem andern Gebilde beziehen, welches nach Samuels Anſchauung das Ganglion ciliare iſt. Den im ungetheilten Trigeminusſtamm verlaufenden trophiſchen Faſern käme dann nur eine regulirende Bedeutung für die Thätigkeit der peripheren Ganglien ſeiner Aeſte zu. In unſerem Falle müſsten die beiden Ganglien des II und III. Trigeminusaſtes erkrankt geweſen ſein und ebenſo die trophiſchen Faſern des erſten Aſtes mit Ausnahme der zum Ganglion ciliare verlaufenden. Letztere müſsten erſt ſpäter erkrankt, nämlich einer Reizung anheimgefallen und in Folge dieſer Reizung die Ophthalmie zu Stande gekommen ſein; dieſelbe wäre dann natürlich irritativ und nicht neuroparalytiſch zu nennen.

Jedoch iſt eine derartige Annahme über die Leiſtungen der trophiſchen Faſern entſchieden zu complicirt und hat in Hinblick auf die noch überhaupt theilweiſe ſtrittige Lehre von derartigen Faſern nicht genug Berechtigung. Dagegen ſind mehrere Fälle von Ernährungsſtörungen im Bereiche des Trigeminus bekannt, welche uns geſtatte, von der Unſicherheit der Samuel'ſchen Theorie über den Urſprung der trophiſchen Nerven in den peripheren Ganglien zu abſtrahiren und auf die zuverläſſigen Befunde der Autopſie geſtützt, einen centralen Urſprung des Leidens in unſerem Falle für wahrſcheinlich zu erklären.

Nachdem Schiff und Meifsner gezeigt hatten, dafs trophifche Fafern im Trigeminus auch zwifchen Ganglion Gafferi und Brücke enthalten find, hat Merkel[1]) an der Hand von Sectionsergebniffen am Menfchen und auf eigene Experimente am Thiere geftützt neuerdings nachgewiefen, dafs fich der Verlauf diefer Fafern auch innerhalb des Centralorgans verfolgen läfst und dafs diefelben wahrfcheinlich ihren Urfprung von den Vierhügeln nehmen. Es ift nach Merkel die fog. Vierhügelwurzel des Trigeminus, welche allein trophifche Fafern enthält. Die erwähnten Ernährungsftörungen bezogen fich bei Schiff und Merkel allerdings ftets auf das Auge allein, es ift aber nicht aufser Acht zu laffen, dafs in diefen pathologifchen und experimentellen Beobachtungen der lethale Ausgang nie lange auf fich warten liefs, bezw. bald herbeigeführt wurde, fo dafs vielleicht eben deffhalb keine anderweitigen Ernährungsftörungen zur Beobachtung kamen. Es ift ja allgemein bekannt, dafs gerade die halbfeitige Gefichtsatrophie fich fehr langfam entwickelt.

Von autoptifchen Befunden, welche die Gefichtsatrophie betreffen, ift zur Zeit nur ein Fall von Jolly[2]) zu erwähnen, in welchem halbfeitige Gefichtsatrophie neben multipler Sklerofe des Gehirns und Rückenmarcks beftand. Die Section (v. Recklinghaufen) ergab in diefem Falle keinerlei makroscopifche wie mikroscopifche Veränderungen der peripheren und centralen Trigeminusbahnen; indeffen ift ein geringer Grad von Sklerofe der hinteren Vierhügel notirt, ein Befund, der in Hinblick auf die Unterfuchungen von Merkel jedenfalls nicht unwichtig ift.

1) Merkel, Untersuchungen aus d. anatom. Institut zu Rostock 1874 p. 20.

2) Jolly, Archiv für Psychiatrie, Bd. III. pg. 711 ff.

Denn dieſer Forſcher lässt ja, wie erwähnt, die trophiſche Wurzel des Trigeminus in den Vierhügeln entſpringen, nennt ſie dementſprechend auch ſchlechthin Vierhügelwurzel. Ich wage nicht zu entſcheiden, in wiefern in Jolly's Fall die nachgewieſene Veränderung der Vierhügel maſsgebend für die Pathogeneſe der Geſichtsatrophie geweſen ſei, zumal noch beſonders von Jolly ſelbſt hervorgehoben wird, daſs die Ernährungsſtörung der rechten Geſichtshälfte mit wiederholt in dieſer Region abgelaufenen Eryſipelen zuſammengehangen haben mag und zudem die Symptome der multiplen Skleroſe ſich einſtellten als die Geſichtsatrophie ſchon deutlich war.

Sehr wichtig, aber wiederum nur auf die trophiſchen Faſern für das Auge hinweiſend, iſt eine Beobachtung von Wernicke[1]). Es handelte ſich in derſelben um einen Heerd in der Brücke. Intra vitam hatten leichte Ernährungsſtörungen am linken Auge, nämlich Conjunctivitis und ein flacher, allmählig ſich vertiefender und an Umfang zunehmender Subſtanzverluſt am äuſseren Cornealrande beſtanden. Die autoptiſche Unterſuchung ergab einen Tuberkel der linken Brückenhälfte und Rundzelleninfiltration im Bereiche der abſteigenden Quintuswurzel.

Weiterhin möchte ich die folgende, der hieſigen pſychiatriſchen Klinik angehörende Beobachtung nicht unerwähnt laſſen, obwohl dieſelbe nicht ganz vollſtändig iſt.

Bei einem 30jährigen Paralytiker zeigten ſich am 24/XI 1883, nachdem mehrere Tage Cyanoſe des Geſichts beſtanden hatte, plötzlich in beiden Conjunctivalſäcken zahlreiche bis ſtecknadelkopfgroſse Blutextravaſate; dieſelben blieben unverändert beſtehn, während die Cyanoſe des Geſichts wie-

1) Wernicke, Archiv für Psychiatrie, Bd. VII 1877 p. 518.

der verſchwand. Am 26/XI ſiſtirte die Thränenſecretion, die Cornea war beiderſeits trocken aber klar. Pupillenveränderungen waren nicht vorhanden. Am 27/XI erfolgte der Tod unter Erſcheinungen ſchweren Collapses. Bei der Section (Profeſſor Böttcher) fand ſich eine blutige Suffuſion unter dem Ependym in der rechten Hälfte der Rautengrube genau dem recessus entſprechend.

Die mikroſkopiſche Unterſuchung (Profeſſor Emminghaus), für welche leider nur die rechte Hälfte von Pons und Oblongata zur Verfügung ſtand, da bei der Obduction die linke Hälfte dieſer Theile ganz zerſchnitten worden war (es fand ſich in denſelben keine makroſkopiſche Veränderung), ergab im hintern Längsbündel, in der Rhaphe, in der gelatinöſen Subſtanz des IV. Ventrikels, in der abſteigenden kleinen Trigeminuswurzel und im Locus caeruleus zahlreiche Hämorrhagien.

Unbedingt muſs dieſer Befund in Zuſammenhang gebracht werden mit der plötzlich aufgetretenen Affection beider Conjunctiven und der Trockenheit der Cornea. Wenn auch die mikroſkopiſche Unterſuchung nur auf die eine Hälfte der Oblongata ſich erſtecken konnte, mithin ein erſchöpfender poſtmortaler Befund nicht vorliegt, ſo iſt doch wohl in Erwägung zu ziehen, daſs auch in dem Falle, welcher der Gegenſtand dieſer Arbeit iſt, die Augenaffection urſprünglich doppelſeitig auftrat und ſpäter nur an dem linken Auge deletär verlief, während ſie ſich rechts bald zurückbildete. Es iſt ja möglich, daſs beide Augen unter einem (ungleichen) Einfluſſe jeder der beiden trophiſchen Bündel des Trigeminus ſtehn, indem neben zahlreichen directen Faſern zum gleichſeitigen auch wenige gekreuzte Faſern zum anderſeitigen Auge aus der Vierhügelwurzel verlaufen.

Zwar hat Merkel [1]) eine hochliegende Kreuzung der trophiſchen Trigeminuswurzel in der Nähe der Vierhügel beſchrieben, aber anderweitige Kreuzungen ſind ja auch weiter unten, zumal in der Rhaphe, jedenfalls ſehr wohl denkbar.

Die Localiſation des Krankheitsproceſſes in dem von mir beſchriebenen Falle von Geſichtsatrophie mit epiſodiſch abgelaufener neuroparalytiſcher Ophthalmie vermag ich nur mit einem gewiſſen Vorbehalt zu beſtimmen. Da von Symptomen, welche auf eine Erkrankung der Quintusbahnen hindeuten, nur die trophiſchen Störungen vorhanden ſind, ſenſible und motoriſche Störungen aber fehlen, ſo haben wir wohl weniger an eine Affection des linken Trigeminus in ſeinem peripheriſchen Verlauf als an eine Erkrankung der trophiſchen Wurzel desſelben im Innern der Oblongata zu denken. Es kann ſich dabei um einen Heerd im Pons handeln, welcher zu klein iſt, um das claſſiſche Symptom der Ponsheerde, die alternirende Hemiplegie, hervorzubringen, während er vielleicht in Beziehung ſtehen kann zu der ſchweren Dyſarthrie, welche unſer Kranker darbietet und zu den Zwangsbewegungen, welche Andern als ſaltatoriſche Krämpfe ſich darſtellten. Es kann aber ſehr wohl auch eine Erkrankung der Haubenregion der Brücke vorliegen, welche die weſentlichſten Veränderungen in der Gegend der linksſeitigen Vierhügelwurzel des Quintus, in der Gegend des locus caeruleus, in jener Hohlkehle, die der Brückenarm bildet, hervorgebracht hat. Weit herunter nach dem Calamus scriptorius dürfte ſich dieſe Erkrankung nicht erſtrecken, da Zucker im Harn niemals, trotz ſehr häufiger Unterſuchungen nach dieſer Richtung hin, gefunden wurde.

Weiter glaube ich hinſichtlich des Verſuches einer Localiſation der Krankheit nicht gehen zu dürfen. Die viel-

1) l. c.

leicht in nicht zu ferner Zeit in Erwartung ſtehende Section des hochwichtigen Falles wird die Frage nach der Localiſation des Leidens ſicher beantworten und es wird ſich dabei entſcheiden, in wie weit ich mit meinen Auseinanderſetzungen das Richtige getroffen habe.

Zum Schluſs geſtatte ich mir noch einige Bemerkungen in Betreff der Beſſerung von Hemiatrophia facialis progressiva, welche neuerdings von Penzoldt[1]) an der Hand zweier von ihm beobachteten Fälle als möglich hingeſtellt wird, während bis vor Kurzem noch die Anſicht herrſchte, daſs wohl Stillſtand, aber nie Beſſerung der Atrophie zu Stande kommen könne. Vor Allem müſſen wir unterſcheiden zwiſchen Entſtehung der in Rede ſtehenden Atrophie während der Wachsthumsperiode des Schädels und nach Beendigung derſelben, auf welchen Unterſchied ſchon Emminghaus[2]) hinweiſt. Im erſten Falle würde die Atrophie, welche ſich dann mehr den Hemmungsmiſsbildungen nähert, wohl keine Beſſerung erfahren können, da ihre Urſache eine andauernd fortwirkende, nicht zu beſeitigende ist. Bei der nach Abſchluſs der Wachsthumsperiode entſtandenen Geſichtsatrophie iſt dagegen eine gewiſſe Beſſerung, vielleicht ſogar Herſtellung wohl denkbar. Natürlich darf die lähmende Urſache nur eine gewiſſe Zeitlang einwirken, denn die damit verbundene unausbleibliche Degeneration der trophiſchen Nervenfaſern darf nur einen gewiſſen Grad erreichen, bei welchem noch Regeneration möglich iſt. Dabei kann die Atrophie nur einen geringen Grad erreichen und ſtimme ich Penzoldt für ſolche Fälle bei. Höhere Grade von Geſichtsatrophie, in denen die trophiſchen Faſern bereits zu Grunde gegangen ſein müſſen, können wohl einen zeitweiligen Stillſtand,

1) Penzoldt, Münchener med. Wochenschrift 1886 Nr. 14.
2) l. c. p. 106.

nie aber eine Beſſerung erfahren. Der Ausſpruch Penzoldt's „im Verein mit dieſen (Bärwinkelſchen) Fällen lehrt der unſere die Möglichkeit von Heilungsvorgängen, daſs alſo die Krankheit nicht immer die Bezeichnung als „progreſſive" verdient", kann daher nur ſehr bedingungsweiſe Anwendung finden. Es wäre daher, meiner Meinung nach, etwas verfrüht, ſchon jetzt die Bezeichnung „progreſſiv" fallen zu laſſen; die meiſten Erfahrungen ſprechen für die Richtigkeit dieſes Ausdruckes und ſo lange nicht Fälle bekannt ſind, in denen die Beſſerung Jahrzehnte lang anhielt, möchte ich gerade jene Bezeichnung der Atrophie als „progreſſive" beibehalten wiſſen.

Daſs die Electricität ſich der Hemiatrophia facialis progressiva gegenüber wiederum machtlos erwieſen hat, möchte ich auch noch erwähnen, denn in dem von mir veröffentlichten Falle hat ſie nicht einmal Stillſtand der Erkrankung bewirkt.

Thesen.

1. Die Exiſtenz trophiſcher Faſern iſt unzweifelhaft.
2. Neuroparalytiſche Ophthalmie iſt eine auf Functionsbehinderung nur der trophiſchen Nerven beruhende Erkrankung.
3. Das Cocain iſt bei Morphiophagie kein abſolut ſicheres Erſatzmittel für Morphin.
4. Bei künſtlicher Ernährung Geiſteskranker ſollten in erſter Linie ſtets Fleiſchpancreasklysmata verſucht werden.
5. Neuraſthenie iſt ſtets mit hyſteriſchen oder hypochondriſchen Symptomen combinirt.
6. Bei nervöſen Cardialgien iſt Wärme das einzig rationelle Mittel.

Februar 1884.

April 1886.

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
This book should be returned on or before the date last stamped below.

NAME DATE DUE

25M-3-58

Graff, Hermann
L936 Ein Fall von
G73 Hemiatrophia facialis
1886 progressiva, verbunden
mit Neuroparalytischer
Ophthalmie.